Révision 28/10/2024

ITEM 212, 213, 219 et 329 : ANÉMIE DE L'ENFANT

Seule la partie pédiatrique a été fichée ici.
Les fiches concernant l'adulte sont disponibles dans les CODEX d'hématologie.

Anémie = diminution du taux d'hémoglobine < -2 DS par rapport à la moyenne pour l'âge.
Les normes d'hémoglobine varient selon l'âge (et le sexe à partir de l'adolescence).

DIAGNOSTIC	C		- **Asthénie** : - **Difficultés à la prise alimentaire** chez le nourrisson. - **Dyspnée d'effort, baisse d'attention scolaire** chez l'enfant plus âgé. - **Pâleur cutanéo-muqueuse** des téguments, lèvres, conjonctives (aide++ si peau noire), **teint cireux.** - Signes cardiaques : **souffle systolique fonctionnel** maximal à l'apex, **tachycardie**, **malaise** avec **hypotension**, **polypnée isolée** (sans cyanose, sans fièvre) en cas d'anémie sévère. - **Hypotrophie** avec **cassure de la courbe staturo-pondérale** en cas d'anémie chronique. - Possible **découverte fortuite** sur NFS faite pour un autre motif (anémie asymptomatique).
	NFS		- **Hémoglobine** : remplacement de l'hémoglobine fœtale ($\alpha_2\gamma_2$) par de l'hémoglobine adulte ($\alpha_2\beta_2$) dans les premiers mois de vie : . Taux élevé à la naissance (**16,5 g/dL**) : anémie si < 14 g/dL, polyglobulie > 23 g/Dl. . Puis ↘ de 5 points **à 3-6 mois** (nadir de **11,5 g/dL**). . Puis **réaugmente progressivement** jusqu'à la norme adulte (≈ 14 chez la fille, 14,5 chez le garçon). - La synthèse érythrocytaire marquée pendant les premiers mois de vie s'accompagne d'un **chiffre de réticulocytes élevé** (environ 300 G/L) et donc d'un **VGM plus élevé** (100-120 fL, anormal si < 93/>125). ➝ > 3 mois : les réticulocytes (**40-80** G/L) restent stables jusqu'en fin de croissance. Le VGM réaugmente légèrement (80 chez le nourrisson puis 90 fL). **CCMH** 32-36g/dL quel que soit l'âge/le sexe. - **Plaquettes** : stable à tout âge (150-400 G/L, possible thrombocytose < 600 G/L avant 6M). - **Leucocytes** : 18 G/L à la naissance (10-26 G/L, >> adulte), ↘ rapide le 1°mois (11 G/L à 1 mois) puis baisse progressive jusqu'au chiffre adulte (≈ 8G/L). . **PNN** : 11 G/L à la naissance (6-26), ↘ rapide à 3,5G/L (1 mois- 4 ans), puis ↗ (4,5 à l'âge adulte). . **Lymphocytes** : 5,5G/L à la naissance (2-11), ↗ jusqu'à 7,3G/L à 6M puis ↘progressive (3 chez l'adulte). Une lymphopénie dans les premiers mois de vie doit faire évoquer un **déficit immunitaire combiné sévère** (contrôle de la NFS + avis spécialisé). ➝ Entre 1 mois et 4 ans = « **inversion de la formule leucocytaire** » (lymphocytes > PNN). *Les données chiffrées présentées dans le collège ne sont pas à connaitre par cœur (il est recommandé de connaitre les valeurs approximatives à la naissance, à l'âge adulte, et l'évolution pendant l'enfance).*
	Gravité	Terrain	- Âge (en particulier jeune nourrisson), antécédent de transfusion. - Maladie cardiorespiratoire, drépanocytose, immunodéprimé, chimiothérapie. - Pathologie de l'hémostase, prise de médicament (AINS, anticoagulant).
		Mauvaise tolérance	- **Retentissement cardiovasculaire** : tachycardie, polypnée, dyspnée au moindre effort, malaise, souffle d'intensité **> 2/6**, voire collapsus (contexte d'hémorragie aiguë), signes d'insuffisance cardiaque. - **Trouble de la conscience ou du comportement** : agitation, angoisse, hypotonie, diminution/arrêt des prises alimentaires chez le nourrisson.
		Cause potentiellement grave	- **Cause centrale :** <u>Atteinte d'autres lignées médullaires</u> : Sd hémorragique grave avec purpura (thrombopénie), fièvre, angine, stomatite (neutropénie). <u>Sd tumoral</u> : ADP, hépatosplénomégalie, atteinte testiculaire, douleurs osseuses. - **Signes d'hémolyse aiguë** : urines rouges ou foncées, ictère conjonctivale. - **Hémorragie extériorisée, plaie ouverte.**
		Biologique	- **Anémie sévère < 7 g/Dl.** - **Atteinte des autres lignées** (++ si thrombopénie/trouble de l'hémostase).

Révision 28/10/2024

MESURES D'URGENCE

➙ **Urgences thérapeutiques** : anémie mal tolérée cliniquement, hémorragie active importante et/ou majeure à la NFS.
- Mise en condition : monitoring cardiorespiratoire, oxygénothérapie, 1-2 VVP de gros calibre.
- Gestes thérapeutiques immédiats : - **Compression d'une plaie, arrêt d'éventuels anticoagulants.**
  - **Remplissage** au Ringer Lactate/SSI 10 mL/kg en < 20 min (avant transfusion).
  - **Transfusion avec urgence vitale immédiate** : O Rh- sans hémolysine.
- 1er bilan paraclinique : - **Hémocue** (attention faussement rassurant initialement).
  - **Groupage ABO** (2 déterminations), **Rhésus, RAI** (avant transfusion !)
  - **NFS, frottis sanguin, réticulocytes, hémostase, test de Coombs, haptoglobine, bilirubine.**
- Surveillance clinique rapprochée : température, FR, saturation, FC, PA, évaluation hémodynamique et neurologique.

BILAN ETIOLOGIQUE

Int

- **Antécédents obstétricaux et familiaux** : hémoglobinopathie, enzymopathie, anomalie de membrane, carence martiale maternelle, multiparité prématurité/RCIU.
- **Terrain** : âge/sexe, origine ethnique, croissance staturo-pondérale (cassure), prise de médicament (AINS) ou de fièvres, voyage à l'étranger, allaitement maternel prolongé > 6 mois, régime pauvre en fer/produits carnés, pica, ingestion de peinture au plomb, maladie chronique…
- **Anémie** : contexte de découverte, date de début des symptômes, vitesse de constitution (moins bonne tolérance si brutale), retentissement.
- **Signes associés** : diarrhée chronique ou aiguë, consommation d'aliment à risque (lait cru, bœuf peu cuit : SHU), anorexie, dégoût de la viande, épigastralgies, saignement aigu, épistaxis répétées, règles abondantes.

C

- **Syndrome tumoral** : adénopathies, hépatosplénomégalie, purpura, fièvre.
- **Hémolyse aiguë** : hémoglobinurie (urines rouges), splénomégalie peu marquée, sub-ictère, frissons, fièvre, douleurs lombaires. **Risques** : **IR** oligo/anurique (précipitation tubulaire d'Hb), malaise, **choc anémique.**
- **Hémolyse chronique** : urines foncées, ictère marqué, splénomégalie volumineuse, lithiase biliaire.
- **Signes de carence martiale** : ongles mous, perlèche, glossite, infections.
- **Signes de pathologie auto-immune** ou **inflammatoire.**

PC

Anémie **: microcytaire** si VGM < 80 fL (< 70 fL chez le nourrisson), **macrocytaire** si VGM > 100 Fl.
Régénérative si réticulocytes ≥ 150 G/l, **peu régénérative** si 50-150 G/L, **arégénérative** si < 50 G/L.
NB : possibles causes intriquées (hémolyse chronique + carence martiale p.exemple).

Si anémie microcytaire	- Bilan martial : **ferritine** (en 1re intention), **coefficient de saturation de la transferrine** (si doute avec une inflammation associée). - Bilan inflammatoire : **VS, CRP.** - En 2de intention : **électrophorèse de l'Hb, dosage du plomb.**
Si anémie normo/macrocytaire	- **Arégénérative** : discuter myélogramme, enquête infectieuse (PCR parvovirus B19). - **Régénérative** : bilan d'hémolyse = bilirubine libre (↗), LDH (↗), haptoglobine (↘↘).
En cas d'hémolyse aiguë	- **Frottis sanguin** : schizocytes (SHU), paludisme, anomalie morphologique des GR… - **Test de Coombs direct** : anémie hémolytique auto-immune (AHAI). **- Dosage de la G6PD et de la pyruvate kinase.** **- Créatininémie, protéinurie.**
En cas d'hémolyse chronique	**- Test de Coombs direct** (AHAI). - **Étude des GR** : membrane, enzyme (G6PD, pyruvate kinase), électrophorèse de l'Hb.
Anémie arégénérative	**- Myélogramme** systématique.

PRINCIPALES ETIOLOGIES

Cause centrale = arégénérative	Fréquente	**- Carence martiale.** **- Syndrome inflammatoire.**
	Cause rare	**- Hypothyroïdie.** - **Carence B9/B12.** - **Insuffisance rénale.** - **Intoxication au plomb** (saturnisme). **- Envahissement** (**hémopathie**, cancer) ou **aplasie médullaire.** **- Parvovirus B19** (chez anémique hémolytique chronique), **leishmaniose.** - **Erythroblastopénie congénitale** < 1 an ➙ **myélogramme.**
Cause périphérique = régénérative	**Hémorragie**	= Perte excessive : contexte généralement évident.
	Hémolyse	- Immunologique (Coombs +) : **AHAI isolée ou Sd d'Evans** (purpura thrombocytopénique associé) : éliminer un déficit immunitaire. - Morphologie : **sphérocytes, schizocytes (SHU), drépanocytes, paludisme.** - Électrophorèse de l'Hb : **thalassémie, drépanocytose.** - Autres : **déficit en G6PD** (favisme)**, déficit en PK.**

Révision 28/10/2024

TRANSFUSION DE CGR	Décision de transfusion	Selon : - La tolérance clinique (à prendre +++ en compte plutôt que le chiffre d'Hb isolément). - La profondeur de l'anémie. - Le risque d'aggravation (hémorragie/hémolyse active) et le potentiel de récupération rapide (réticulocytose).
	Avant la transfusion	- Antécédents transfusionnels (nombre, accidents éventuels). - Information et accord parental +/- de l'enfant selon âge. - Bilan prétransfusionnel : Groupage ABO-Rh (2 déterminations), RAI. + Prélèvements étiologiques (non-interprétables ensuite).
	Commande des culots globulaires	- ID et poids de l'enfant, chiffre d'Hb, tolérance clinique, date, ID prescripteur, degré d'urgence. - Quantité à transfuser = **ΔHb x 3-4 x poids en kg** (sans dépasser **20 mL/kg**). ➔ 3 à 4 mL/kg de CGR élèvent habituellement l'hémoglobine de 1 g/dL. - Systématiquement : isogroupe et iso-Rhésus, déleucocyté. - Particularité : phénotypé si transfusions itératives, compatibilisé si RAI+ ou drépanocytose, irradié si cancer en cours de traitement, greffé ou autre déficit immunitaire.
	Modalités de transfusion	- Contrôle ultime au lit : concordance de l'identité, carte de contrôle ultime (ABTest Card®). - Durée de transfusion : **6-10 ml/kg/h.** - Surveillance rapprochée : température, hémodynamique, conscience.
	Après la transfusion	- Notification dans le **dossier transfusionnel** et **médical**, et le **carnet de santé.** - Vérification de l'efficacité de la transfusion : clinique, NFS de contrôle non systématique. - Bilan post-transfusionnel : **RAI** à 3 mois (sérologies virales non-recommandées).
SURCHARGE EN FER CHEZ L'ENFANT		- Principalement chez **l'enfant polytransfusé.** - Cas de **l'hémochromatose héréditaire** : pas de dépistage < 18 ans, symptomatique à l'âge adulte. ➔ Rares symptômes à l'âge pédiatrique : hépatiques, cardiaque, anomalies du métabolisme glucidique, retard pubertaire, hypoparathyroïdie. - Dg : dosage de la **ferritine + CST** (les 2 sont augmentés). - **PEC** semblable à l'adulte (selon l'étiologie) : . **Chélation** du fer (si polytransfusé). . **Saignées** (hémochromatose héréditaire).

CARENCE MARTIALE

Carence martiale = 1re cause d'anémie pédiatrique (**90 %** des anémies de l'enfant).

PHYSIO	- **Besoins en** fer : 1-2 mg/j, rôle essentiel dans la synthèse de l'Hb et le développement/fonctionnement du SNC. - **Absorption intestinale de fer basse** (quel que soit l'âge) : 10 %. - **Apport nutritionnel conseillé** : **6 à 10 mg/j** jusqu'à 10 ans ➔ **Lait de vache très pauvre** en fer. - **Fer héminique** (**viande, poisson, abats**) 5-10 fois mieux absorbé que le fer non-héminique (lait, végétaux, œufs). ➔ Chez l'enfant à terme : l'allaitement maternel ou la prise de > 500 mL/j de préparation infantile couvre ces besoins.
DIAGNOSTIC	- **Infections anormalement fréquentes** : notamment des voies respiratoires. - Asthénie, troubles **neuropsychiatriques** associés (TDAH, dépression, difficultés scolaires), **TCA** (pica). - Signes **d'atrophie muqueuse** (dont glossite, perlèche) et de **fragilité des phanères** : koïlonychie (ongles fendillés, cassants, concaves), alopécie diffuse modérée. - NFS : - **Anémie ferriprive** : microcytaire (VGM < 80 fL), hypochrome (TCMH < 32 %), arégénérative. ± **Thrombocytose** modérée associée. - **Bilan ferrique :** 1° intention = **ferritine sérique**, effondrée. ➔ Cinétique biologique : ↘ ferritine ➔ ↘ coefficient de saturation de la transferrine (CST) ➔ ↗ transferrine ➔ ↘ fer sérique ➔ microcytose ➔ hypochromie ➔ ↘ hémoglobine. - Si la ferritinémie est normale : - **Anémie inflammatoire** ou **mixte** : contexte inflammatoire chronique. - **Syndrome inflammatoire** (↗ taux de ferritine) ➔ **dosage du CST +/- fer sérique.** ➔ Réaliser un bilan martial en cas d'infections répétées des voies aériennes. - Selon l'orientation étiologique : **CRP** (MICI, inflammation chronique), **calprotectine fécale** (MICI), **IgA anti-transglutaminase** (maladie coeliaque), **bilan vitaminique** (carences si malabsorption) **+/- FOGD/coloscopie.**

Révision 28/10/2024

ÉTIOLOGIES	**Insuffisance d'apport**	- Allaitement maternel exclusif ou majoritaire prolongé > 6 mois sans supplémentation. - Consommation insuffisante de préparations infantiles (3 biberons/jour recommandés < 1 an). - Consommation insuffisante de produits carnés, régime végétarien ou végétalien.
	Réserves en fer insuffisantes	- Prématurité. - Gémellité. - Hypotrophie.
	Défaut d'absorption	- **Maladie cœliaque, maladie de Biermer** (carence B12, fer…) - **Diarrhées chroniques.** - **Résection du grêle.** - **Chirurgie bariatrique.**
	Saignements répétés (rare)	- Infection à **Helicobacter pylori**, prise d'aspirine ou AINS. - **Trouble de l'hémostase.** - **Parasitose intestinale.** - **Hémosidérose pulmonaire.** - **Menstruations abondantes.**
	Autre	- Troubles du comportement alimentaire : **pica.**
TTT	**Supplémentation ferrique**	= Indispensable dès le diagnostic (sauf erreur diététique évidente et anémie modérée). **Fer ferreux** : **5 à 10 mg/kg/j**, en 3 prises/j, à distance de repas farineux. - **Fumarate de fer** (Fumafer®), **ferédétate de sodium** (Ferrostrane®). - EI : coloration noire des selles, troubles digestifs. - Durée : **3 à 6 mois** selon le taux d'Hb et la cause. - Réponse rapide (crise réticulocytaire vers J10), avec correction des paramètres biologiques dans l'ordre inverse d'apparition (anémie corrigée en 1 mois, ferritine corrigée en dernier).
	Mesures associées	- **Traitement étiologique** indispensable. Correction des erreurs diététiques peut suffire dans certains cas (réintroduction lait de croissance ou de 2 produits carnés/jour).
PREVENTION		- **Supplémentation en fer** systématique si prématuré ou nourrisson exclusivement/majoritairement allaités > 6 mois. - Au moins 3 biberons quotidiens de préparation de suite (700 mL par jour) jusqu'à 1 an. - Lait de croissance (250 mL/jour) jusqu'à 3 ans avec prolongation jusque 6 ans si apports carnés insuffisants. - Consommation de deux produits carnés par jour dès l'arrêt du lait de croissance.

DRÉPANOCYTOSE

Drépanocytose = maladie génétique autosomique récessive : concerne surtout les sujets d'origine **africaine** et **antillaise.**

PHYSIOPATH		= Anomalie de structure de la chaîne β de la globine : Responsable d'une **hémoglobine S** anormale, se polymérisant dans les GR en situation désoxygénée → déforme les GR en faucille (drépanocyte) → se bloque dans les petits vaisseaux → **hypoxie, ischémie**, puis détruits par **hémolyse.** Facteurs favorisants : - **Hypoxie** : **effort excessif, altitude.** - **Déshydratation** : vomissements, diarrhée. - **Refroidissement** (bain). - **Stress.** - **Prise de toxique** : excitant, alcool, tabac, drogue.
DIAGNOSTIC	C	- Dépistage systématique en maternité (depuis 2023) : **à J3.** - Signes cliniques d'**anémie hémolytique chronique** : **pâleur, ictère, splénomégalie.** - Survenue d'une **crise vaso-occlusive** ou autre complication aiguë : crises douloureuses des membres/de l'abdomen, syndrome thoracique aigu, AVC, priapisme, aggravation aiguë de l'anémie. - Susceptibilité aux infections : ++**germes encapsulés.**
	Bio	- **NFS** : anémie normo/macrocytaire régénérative, de type hémolytique. - **Frottis sanguin** : **drépanocytes** (GR falciformes). - **Électrophorèse de l'Hb** : **bande HbS**, **absence de bande HbA.**

COMPLICATIONS	*Aiguës*	**Crise vaso-occlusive douloureuse**	- **Syndrome pieds-mains** ou **dactylite** : œdème douloureux du dos des mains/pieds. - **Douleur des os longs des membres.** - **Douleur abdominale pseudo-chirurgicale.**
		Accident vaso-occlusif grave	- **Syndrome thoracique aigu** : **détresse respiratoire** avec **douleur thoracique, fièvre**, **infiltrat radiographique** d'au moins ≥ 1 segment. - **AVC.** - **Priapisme.** - **Ischémie rénale**, **ischémie rétinienne**…
		Épisodes infectieux	= **Susceptibilité aux infections à germe encapsulé** (pneumocoque, salmonelle, *Haemophilus*…) : **pneumopathie, ostéomyélite, méningite…**
		Aggravation aiguë de l'anémie	- **Séquestration splénique aiguë** : splénomégalie par séquestration du volume sanguin. - **Erythroblastopénie aiguë transitoire** (infection à parvovirus B19).
	Chroniques	- **Cardiomégalie, insuffisance respiratoire.** - **Asplénie fonctionnelle.** - **Lithiase vésiculaire, hématurie, tubulopathie.** - **Séquelles neurologiques**, **rétinopathie proliférative, ulcère de jambe.** - **Retard de croissance.**	
TTT	→ Hospitalisation si : - Signe clinique évocateur d'une complication aiguë sévère. - Fièvre : **température ≥ 38,5°** chez l'enfant < 3 ans, ou **mal tolérée** à tout âge. - Crise hyperalgique.		
	TTT des complications	- Évaluation régulière de la douleur, surveillance clinique rapprochée. - Éviction des facteurs déclenchants **: hyperhydratation, oxygénothérapie** si nécessaire. - Antalgique : - À domicile : **paracétamol, ibuprofène, tramadol.** - À l'hôpital : **MEOPA** + **nalbuphine** (Nubain®) → **morphine** si échec. - Antibiothérapie probabiliste si suspicion d'infection. - Transfusion si nécessaire : **CGR phénotypés compatibilisés.**	
	TTT au long cours	- **Vaccination ciblée** (en + du calendrier vaccinal classique) : pneumococcique Pneumo 23®, méningococcique ACYW135 et B, antigrippale annuelle (si âge > 6 mois). - **Antibioprophylaxie antipneumococcique** : **pénicilline V** (Oracilline®) 1/j de **2 mois** jusqu'à **5 à 10 ans.** - **Supplémentation en acide folique** systématique ± **supplémentation en fer** si carence. - Prise en charge spécialisée : **échanges transfusionnels, hydroxyurée.**	